

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963

THÈSE

N°

1216

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Frédéric MÉNAGÉ

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 23 décembre 1932, à Azay-sur-Cher (Indre-et-Loire)

Présentée et soutenue publiquement le

196

LE SYNDROME DE PEUTZ-JEGHERS

*A propos
de trois observations personnelles*

Président : M. DEPARIS, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1963



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40152014_0002

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Frédéric MÉNAGÉ

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 23 décembre 1932, à Azay-sur-Cher (Indre-et-Loire)

Présentée et soutenue publiquement le

196

LE SYNDROME DE PEUTZ-JEGHERS

*A propos
de trois observations personnelles*

Président : M. DEPARIS, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1963

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN : Léon BINET. *Membre de l'Institut*

1^{er} ASSESSEUR : Gaston CORDIER — 2^e ASSESSEUR : Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.), SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Educat. phys. et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.), BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.), DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale .	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.), POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Pathologie chirurgicale	
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Cliniques chirurgicales :	
<i>Beaujon</i> : LORTAT-JACOB (J.-L.) — <i>Cochin</i> : LÉGER (L.), ABOULKER (P.) — <i>Hôtel-Dieu</i> : PATEL (J.) — <i>Pitié</i> : CORDIER (G.) — <i>Saint-Antoine</i> : GOSSET (J.) — <i>Salpêtrière</i> : SICARD (A.) — <i>Tenon</i> : OLIVIER (Cl.).	
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopéd. et traumat. (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) ..	GAUDART D'ALLAINES (F. DE)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec) ..	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades) ..	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilit. (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) .	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales :	
<i>Bouicaut</i> : MILLIEZ (P.) — <i>Broussais</i> : LENÈGRE (J.) — <i>Cochin</i> : JUSTIN-BESANÇON (L.), BROUET (G.) — <i>Hôtel-Dieu</i> : BARIÉTY (M.) — <i>Lariboisière</i> : SÈZE (S. DE) — <i>Pitié</i> : DREYFUS (G.) — <i>Saint-Antoine</i> : KOURILSKY (R.).	
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat) ..	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. DE)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales :	
<i>Baudelocque</i> : LACOMME (M.) — <i>Foch</i> (Suresnes) : MERGER (R.).	
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal) .	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) ..	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades) ..	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-ptisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) ..	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine) ..	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Médecine	BOUR (H.), LHERMITTE (F.), PEQUIGNOT (H.)
------------------	--

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie :

MM. CABROL (C.); COUINAUD (C.);
GILLOT (C.); OLIVIER (G.), *pr. s. ch.*

Anatomie pathologique :

Mlle GAUTHIER-VILLARS (P.), *pr. s. ch.*; MM. ABELANET (R.); CHOMETTE (G.); GOUYGOU (Ch.), *m. conf.*; NEZELOFF (Ch.); ORCEL (L.); PAILLAS (J.).

Anesthésiologie :

MM. KERN (E.); VOIRCH (G.).

Bactériologie :

MM. BARBIER (P.), *pr. s. ch.*; CHRISTOL (D.); LE MINOR (L.); TOURNIER (P.).

Biochimie médicale :

MM. BAULIEU (Et.), *m. conf.*; BOURILLON (R.); CARTIER (P.); DREYFUS (J.-Cl.); GONNARD (P.); KRUH (J.); JEROME (H.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports : M. PLAS (F.).

Carcinologie :

MM. BOIRON (M.); DENOIX (P.); MATHÉ (G.); SELIGMANN (M.).

Dermato-Syphiligraphie :

MM. CIVATTE (J.); DUPERRAT (B.).

Electro-Radiologie :

M. LEDOUX-LEBARD (G.).

Hématologie :

MM. BESSIS (M.); BILSKI-PASQUIER (G.); DAUSSET (J.); DUHAMEL (G.).

Histologie :

MM. COIJARD (R.), *pr. s. ch.*; MAROIS (M.); RACADOT (J.).

Hydrologie :

MM. BESANÇON (F.); CORNET (A.).

Hygiène :

MM. BOYER (J.), *pr. s. ch.*; BLANCHER (G.); Mme CORRE-HURST (L.); SAPIN-JALOUSTRE (H.).

Maladies infectieuses :

MM. BASTIN (R.), *pr. s. ch.*; DUPONT (V.).

Médecine légale :

MM. FOURNIER (E.); GUENIOT (M.); HADENGUE (A.).

Médecine du travail : M. ALBAHARY (C.).

Neuro-chirurgie : M. PERTUISET (B.).

Neurologie : M. LAPRESLE (J.).

Obstétrique :

MM. GRANJON (A.); HERVET (E.); LE LORIER (G.); LEVY (J.); MORIN (P.); MUSSET (R.); ROBEY (M.); SENÈZE (J.); SUREAU (C.); THOYER-ROZAT (J.).

Ophthalmologie :

MM. BRÉGEAT (P.); DUBOIS (A.); SARAUX (H.).

Orthopédie :

MM. JUDET (R.); MEARY (R.); POSTEL (M.); RAMADIER (J.).

Oto-rhino-Laryngologie :

MM. DEBAIN (J.); PIALOUX (P.).

Parasitologie :

MM. GOLVAN (Y.); LAPIERRE (J.).

Pathologie chirurgicale :

MM. BARCAT (J.); BINET (J.-P.); CERBONNET (G.); CHATELIN (C.-L.); DUBOST (Ch.); DUBOST (Cl.); FAUREL (J.); FLABEAU (F.); GARBAY (M.); GARNIER (H.); GAUDART-D'ALLAINES (Cl. de); GERMAIN (A.); LATASTE (J.); LOYGUE (J.); MERCADIER (M.); NATALI (J.); PELLERIN (D.); PERROTIN (J.); ROBERT (H.); THOMERET (G.).

Pathologie exotique : M. SCHNEIDER (J.).

Pathologie expérimentale :

MM. BENHAMOU (J.-P.); BERTHAUX (P.); BOVIN (P.); CROSNIER (J.); HARTMANN (L.); LÉPER (J.), *pr. s. ch.*; MAURICE (J.); MIKOL (Cl.); RICHET (G.).

Pathologie médicale :

MM. AUSSANNAIRE (M.); BOUVIER (J.); BOUVRAIN (Y.); BRICAIRE (H.); BRISSAUD (H.); BROCARD (H.); BUGE (A.); CATINAT (J.); CHRÉTIEN (J.); COBLENTZ (B.); CONTAMIN (F.); COURY (C.); ÉTIENNE (J.-P.); FREZAL (J.); FRITEL (D.); HENNEQUET (A.); HIMBERT (J.); HOUSSET (E.); LAROCHE (Cl.); LESOBRE (R.); LÉVÈQUE (B.); MACREZ (C.); MOREAU (L.); NICK (J.); ROYER (P.); TOURNEUR (R.); WOLFROMM (R.).

Pédiatrie-Puériculture :

MM. LAFOURCADE (J.); LEPERCQ (G.); MANDE (R.); MOZZICONACCI (P.); POLONOVSKI (C.); ROSSIER (A.); VIALATTE (J.).

Pharmacologie :
MM. BOISSIER (J.); LECHAT (P.).

Physiologie :
MM. BARRES (G.); DEJOURS (P.),
pr. s. ch.; DURAND (J.); GIRARD *m.*
conf.; HUGELIN (A.); SCHERRER (J.).

Physique médicale :
MM. CHANTEUR (J.); GOUGEROT (L.),
m. conf., *pr. s. ch.*; GREMY (F.), *m.*
conf.; MILHAUD (G.); PELLERIN (P.);
ROUCAYROL (J.-Cl.); TUBIANA (M.),
m. conf.

Pneumo-phthisiologie :
MM. KREIS (B.); MEYER (A.);
RENAULT (P.).

Psychiatrie : M. PICHOT (P.).

Psychiatrie infantile :
MM. DENIKER (P.); DUCHE (D.);
FLAVIGNY (H.).

Rhumatologie : M. DELBARRE (F.).
pr. s. ch.

Stomatologie :
MM. CERNEA (P.); Mme CHAPUT
(A.), *m. c. agr.*; M. GRELLET (M.).

Thérapeutique :
MM. CHASSAGNE (P.); MARCHE (J.).

Urologie :
MM. AUVERT (J.); MOULONGUET (A.);
QUENU (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. DEBEYRE (J.).
Clinique chirurgicale : VERNE (J.-M.).
Clinique médicale :
MM. PERRAULT (M.); RAMBERT (P.);
THIEFFRY (S.).
Clinique obstétricale :
MM. GRASSET (J.); MAYER (M.).

Clinique ophtalmologique :
MM. DESVIGNES (P.); OFFRET (G.).
Clinique pédiatrique et puériculture :
M. LAPLANE (R.).
Clinique psychiatrique : M. BARUK (H.).
Clinique urologique : M. KUSS (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie M. HAUDUROY (P.), *prof. sans chaire*
Pathologie chirurgicale M. RUDLER (J.), *prof. sans chaire*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté M. LENA (J.)
Secrétaire principal Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque,
Conservateur du Musée d'Histoire de la
Médecine M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.),
QUIÉVREUX (E.)
Bibliothécaire Mmes CONTET (J.), FORGET (F.),
Mlle LAURENT (H.)

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises
dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres
à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

A MES PARENTS

Dont j'ai eu à apprécier si souvent
l'affection et la générosité.

A MA FEMME

Dont l'amour a toujours été pour
moi un soutien moral et une source
de réconfort.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR DEPARIS
Médecin des Hôpitaux de Paris
Professeur d'Hygiène

Qui m'a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de
cette thèse.

En hommage respectueux.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR VANDOOREN

Agrégé à la Faculté de Médecine de Tours

Qui m'a autorisé de publier,
dans ma thèse l'intéressante
observation d'une de ses malades,
et que je remercie pour les
documents fournis.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR LAUMONIER

Agrégé d'Anatomie Pathologique à Rouen

et A MONSIEUR LE DOCTEUR GUILLARD

Gastro-Entérologue à Rouen

Qui ont fait des travaux et des
publications sur le syndrome de
PEUTZ-JEGHERS, et qui m'ont
apporté une aide précieuse, dont
je leur suis très reconnaissant.

LE SYNDROME DE PEUTZ-JEGHERS

A propos de trois observations personnelles

-:-:-:-:-

H I S T O R I Q U E

[illegible]

Le syndrome de PEUTZ-JEGHERS est une affection fort rare et n'a commencé à être décrite de façon précise que depuis une quarantaine d'années environ.

Cette maladie est rare en effet. On en compte : 130 cas environ publiés dans la littérature médicale.

Elle est caractérisée par la triade de signes suivants :

. Une lentiginose péri-orificielle faite de taches mélaniques surtout nettes sur les lèvres et la face interne des joues.

. Une polypose digestive : vient s'ajouter au signe précédent de façon caractéristique et quasi-systématique de telle sorte que l'expression : Lentiginose-Polypose digestive résume à elle seule la maladie.

. Enfin ce syndrome est héréditaire : on en trouve trace habituellement soit chez les ascendants soit chez les descendants.

D'autre part cette maladie est de découverte assez récente. En effet elle a été décrite pour la première fois en 1921 par un auteur hollandais nommé PEUTZ.

Cet auteur mit en évidence la curieuse association d'une pigmentation mélanique de la face et de la muqueuse buccale avec une polypose du tube digestif.

Le cas décrit par PEUTZ était celui d'un enfant de 15 ans chez lequel il avait remarqué une polypose gastrique, du grêle et du colon. Quelques-uns de ces polypes ayant par la suite évolué vers la malignité. D'autre part, ayant eu l'occasion d'observer cette association : Lentiginose-polypose sur dix cas dans une même famille et se répartissant sur trois générations; il pensa alors qu'il s'agissait d'une affection héréditaire.

Notons qu'il est possible de retrouver trace de cette entité clinique avant 1921 dans la littérature médicale; c'est du moins ce que dit DORMANDY dans ses ouvrages : "THE PEUTZ-JEGHERS SYNDROME" dans "Proceedings of the Royal society of medicine, London, 1958, 51, N° 6" et dans : "gastro-entérologia, Basel, 1956, 86, 4."

Après sa description du syndrome par PEUTZ en 1921, ce furent tour à tour :

- En 1925 : celle de VAN-DJIK et OUDENDAL
- En 1944 : Deux cas sont décrits par JEGHERS
Puis deux autres par FOSTER
- En 1945 : TOURAINE et COUDER décrivent les premiers cas français
- En 1948 : DEMARTIAL publie à son tour un cas personnel
- En 1949 : "JEGHERS et COLLABORATEURS font une mise au point remarquable" non seulement en reprenant la description du syndrome mais aussi et surtout en venant confirmer sa nature héréditaire mendélienne par l'étude de plusieurs familles atteintes.

- En 1954 : A. BRUTER, J.A. BARGEN et KIERLAND, proposent d'appeler cette entité clinique : le syndrome de PEUTZ-JEGHERS.
- En 1959 : CHRISTIAENS à propos d'un cas fait une étude familiale de ce syndrome très intéressante après avoir retrouvé dans la même famille : 20 cas dont 16 certains et 4 probables.

Depuis, le syndrome a été décrit dans tous les pays. Notamment, ITO, au Japon, en 1957, signale 8 cas. "C'est à telle enseigne que la moitié des cas déjà publiés ont été décrits durant ces six dernières années, y comprises les contributions très récentes de GILLARD, LAUMONIER, SEYER, BOULET, MEGEVAND, etc... pour la seule année 1959."

Notons enfin pour terminer cet historique que, comme le rapporte le Professeur DUPERRAT selon le Professeur KITAMURA de Tokio, on constate la présence de l'association : Lentiginose-polypose "chez certaines races de Chimpanzés où tous les individus, sans exception, sont alors porteurs de ces lésions, et succombent de carcinose digestive."

CHAPITRE I

1. 2. 3. 4. 5. 6. 7. 8. 9. 10. 11. 12. 13. 14. 15. 16. 17. 18. 19. 20. 21. 22. 23. 24. 25. 26. 27. 28. 29. 30. 31. 32. 33. 34. 35. 36. 37. 38. 39. 40. 41. 42. 43. 44. 45. 46. 47. 48. 49. 50. 51. 52. 53. 54. 55. 56. 57. 58. 59. 60. 61. 62. 63. 64. 65. 66. 67. 68. 69. 70. 71. 72. 73. 74. 75. 76. 77. 78. 79. 80. 81. 82. 83. 84. 85. 86. 87. 88. 89. 90. 91. 92. 93. 94. 95. 96. 97. 98. 99. 100. 101. 102. 103. 104. 105. 106. 107. 108. 109. 110. 111. 112. 113. 114. 115. 116. 117. 118. 119. 120. 121. 122. 123. 124. 125. 126. 127. 128. 129. 130. 131. 132. 133. 134. 135. 136. 137. 138. 139. 140. 141. 142. 143. 144. 145. 146. 147. 148. 149. 150. 151. 152. 153. 154. 155. 156. 157. 158. 159. 160. 161. 162. 163. 164. 165. 166. 167. 168. 169. 170. 171. 172. 173. 174. 175. 176. 177. 178. 179. 180. 181. 182. 183. 184. 185. 186. 187. 188. 189. 190. 191. 192. 193. 194. 195. 196. 197. 198. 199. 200. 201. 202. 203. 204. 205. 206. 207. 208. 209. 210. 211. 212. 213. 214. 215. 216. 217. 218. 219. 220. 221. 222. 223. 224. 225. 226. 227. 228. 229. 230. 231. 232. 233. 234. 235. 236. 237. 238. 239. 240. 241. 242. 243. 244. 245. 246. 247. 248. 249. 250. 251. 252. 253. 254. 255. 256. 257. 258. 259. 260. 261. 262. 263. 264. 265. 266. 267. 268. 269. 270. 271. 272. 273. 274. 275. 276. 277. 278. 279. 280. 281. 282. 283. 284. 285. 286. 287. 288. 289. 290. 291. 292. 293. 294. 295. 296. 297. 298. 299. 300. 301. 302. 303. 304. 305. 306. 307. 308. 309. 310. 311. 312. 313. 314. 315. 316. 317. 318. 319. 320. 321. 322. 323.

ETUDE DE LA TRIADE DU SYNDROME DE P.J.

[illegible]

Ce syndrome : Lentiginose-Polypose, est héréditaire.

Examinons les divers éléments de cette triade.

La LENTIGINOSE péri-orificielle

Description : Elle doit son nom à TOURINE et COUDER qui en ont donné une remarquable description en 1945, et que voici :

"La Lentiginose P.O., donne, par son intensité, et sa topographie, un aspect bizarre, très spécial, au visage qui paraît comme criblé de myriades d'éclaboussures. Elle est faite d'une infinité de petites lentigines (Naevi spili) de couleur brun foncée, non saillantes des dimensions d'une pointe à une tête d'épingle séparées par des intervalles de peau normale. Assez rares sur le front, la glabelle, les tempes, les angles de la mâchoire, devant les oreilles, elles deviennent progressivement plus nombreuses sur le nez, les joues, le menton, à mesure qu'on se rapproche des orifices de la face, des yeux, des narines, et plus encore des lèvres. Sur celles-ci, elles peuvent acquérir une très grande densité, cribler leur surface cutanée et muqueuse, et entrer en coalescence.

Certes, l'éruption de ces naevi pigmentaires peut varier d'un sujet à l'autre. Elle est parfois relativement discrète ou au contraire profuse, extraordinaire.

THE HISTORY OF THE

REIGN OF

CHARLES THE FIRST

BY

JOHN BURNET

OF THE UNIVERSITY OF OXFORD

THE HISTORY OF THE REIGN OF CHARLES THE FIRST, BY JOHN BURNET, OF THE UNIVERSITY OF OXFORD. This work is a classic account of the English Civil War and the reign of Charles I. It is divided into two parts: the first part covers the reign of Charles I. from 1625 to 1649, and the second part covers the reign of Charles II. from 1660 to 1685. The work is written in a clear and concise style, and is a valuable source of information for students of English history. The first part of the work is divided into three volumes, and the second part into two volumes. The first volume of the first part covers the reign of Charles I. from 1625 to 1642, and the second volume covers the reign from 1642 to 1649. The first volume of the second part covers the reign of Charles II. from 1660 to 1673, and the second volume covers the reign from 1673 to 1685. The work is a classic account of the English Civil War and the reign of Charles I. It is written in a clear and concise style, and is a valuable source of information for students of English history.

Sur le reste du corps, des lentigines peuvent se voir, mais elles y sont beaucoup moins nombreuses, se comptant par unités plus ou moins parcimonieusement disséminées sur la nuque, les membres, en particulier la face dorsale des mains et des doigts, les paumes. La région génitale, le tronc, sont généralement épargnés.

Les muqueuses participent toujours à l'éruption, tout au moins la muqueuse buccale, parfois même celle-ci est seule atteinte. Les éléments pigmentés y forment d'assez nombreuses taches plus larges, ovalaires atteignant + à 6 mm. de diamètre et rappelant les taches café au lait de la maladie de RECKLINGHAUSEN ou les pigmentations ethniques.

Ils se voient surtout sur la face interne des joues, un peu en arrière des commissures, mais parfois aussi sur le voile du palais, les gencives, la participation de la langue n'a pas encore été signalée.

Les autres muqueuses orificielles sont beaucoup plus rarement touchées. On a cependant trouvé des taches pigmentaires sur la conjonctive bulbaire de l'oeil, sur la muqueuse ano-rectale.

HISTOLOGIE : Il existe une forte surcharge pigmentaire (mélanine) au niveau des cellules de la couche basale et même du stratum granulosum. On trouve quelques mélanoblastes dans le derme mais pas de thèques naeviques.

Diagnostic différentiel :

"Les lentigines ne sauraient être confondues avec les éphélides, la lentiginose centro-faciale neuro-dysraphique, le chloasma, le Xerodermapigmentosum, la maladie de RECKLINGHAUSEN, les mélanoses diffuses d'origine externe : Argyrie, Mélanose de Rihel. La lentiginose diffuse de Darier est uniforme, et affecte surtout le tronc et les membres, alors que la face est peu ou pas touchée."

Il faut noter en outre qu'il n'y a pas d'assombrissement général de la peau, ce qui devrait éviter toute confusion avec la maladie d'ADDISON.

EVOLUTION :

Le début est généralement précoce, dès la naissance, ou les premiers mois de la vie, sauf exceptions, tel le malade de Troxel.

TROXEL, soutient en effet que les taches mélaniques de son malade et les premières manifestations gastro-intestinales seraient survenues en même temps à l'âge de 17 ans.

SIEMENS cite 2 cas de malades dont les signes : lentiginose-polypose ne sont apparus qu'à l'âge de 20 ans.

TOURLINE et COUDER disent : "La lentiginose atteint d'emblée l'intensité qu'elle conservera chez le même sujet."

Et en parcourant la littérature des cas publiés, et selon l'opinion de nombreux auteurs, les lentigines apparues à la naissance, auraient une nette tendance à se décolorer, voire à dis-

paraître avec l'âge.

Il est fréquent de voir la lentiginose se ternir avec la puberté. Notons d'autre part que le sexe importe peu. On trouve un pourcentage d'hommes et de femmes à peu près égal.

TOURNAINE et COUDER ajoutent : "Les sujets sont de carnation foncée et de système pileux noir. Ils ne présentent pas d'autres anomalies des téguments et des phanères."

Mais de toute façon il ne semble pas y avoir de prédisposition raciale. La maladie a été aussi bien décrite dans la race blanche (Europe Centrale, Hollande, Suisse, Italie, France, Angleterre, U.S.A.) que dans la race noire et la race jaune. Et, si comme le disent TOURNAINE et COUDER, "il s'agit de sujets de carnation foncée" ce n'est pas toujours vrai. En effet ce syndrome existe pourtant chez des sujets aux cheveux clairs et aux yeux bleus.

Chez eux la lentiginose a tendance à être moins nombreuse et plus claire.

Quoiqu'il en soit, la valeur diagnostique de la lentiginose P.O., est très grande. En effet tout clinicien connaissant ce syndrome et ayant vu des photographies de sujets porteurs de lentiginose, évoquera aussitôt la maladie et mettra en route les examens complémentaires à la recherche de polypose digestive.

LA POLYPOSE GASTRO-INTESTINALE :

Elle constitue le 2ème élément du syndrome qui est à la fois le signe le plus important et le plus grave.

Cet élément apparaît plus tardivement que la lentiginose, en moyenne entre 12 et 30 ans, et conditionnent à lui seul toutes les complications.

SIEGE :

"La polypose peut atteindre simultanément, séparément, ou en associations diverses, les différents segments du tractus gastro-intestinal."

Cependant la localisation au niveau de l'intestin grêle est essentielle et doit être considérée comme aussi importante du point de vue diagnostic que celle de la lentiginose au niveau de la muqueuse buccale.

Mais on peut en trouver sur l'estomac, ou mieux encore au niveau du colon : caecum, sigmoïde, rectum.

Quant aux localisations extra-digestives, elles sont rares. Néanmoins PEUTZ, dans sa communication Princeps, montrait 3 cas de polypose nasale, et un cas de polypose de la vessie. DORMANDY a trouvé chez un de ses malades : des papillomes de la vessie et du rein, et des polypes adénomateux bronchiques, qui restent des cas exceptionnels.

1950

THE UNIVERSITY OF CHICAGO

THE UNIVERSITY OF CHICAGO

1950

THE UNIVERSITY OF CHICAGO

THE UNIVERSITY OF CHICAGO

THE UNIVERSITY OF CHICAGO

THE UNIVERSITY OF CHICAGO

THE UNIVERSITY OF CHICAGO

ETUDE DESCRIPTIVE :

CHRISTIAENS, FONTAINE et DEFOORT écrivent dans la Semaine des Hôpitaux 22 Déc. 1959 : "Les polypes forment de petites tumeurs arrondies à contours bien limités et réguliers, qui font saillie sur la muqueuse avoisinante, toujours d'aspect normal. Leur surface ne présente pas d'aspérités : elle n'est pas ulcérée, encore qu'elle puisse être à l'origine d'une spoliation sanguine occulte, en raison d'une forte tendance à la nécrose."

"Les polypes peuvent être sessiles ou pédiculés. quand ils sont pédiculés, leur longueur variable peut atteindre plusieurs cms (2 à 3 cms); leur diamètre allant de l'épaisseur d'un fil à 2 ou 3 cms. Parfois, une véritable colonie de polypes peut être attachée à un seul pédicule. Ce sont d'ailleurs les polypes à longs pédicules qui sont à l'origine des invaginations, et qui forment la tête du boudin d'invagination."

Quand ils sont sessiles : ce sont des tumeurs étalées, rondes, d'épaisseur variable, reposant par une large base sur la paroi intestinale.

Leur surface est lisse.

Leur volume est variable, allant d'une tête d'épingle à un noix.

EVOLUTION :

Il n'est pas possible de prévoir quand apparaîtra le polypose, de même qu'il est impossible de prévoir où et quand de

nouvelles générations de polypes naissent. Mais, en moyenne, elle apparaît entre 10 et 30 ans. Il semble qu'il y ait des efflorescences simultanées ou successives qui se développent dans le courant de la vie, soit précocément, soit tardivement.

On conçoit donc que les interventions prophylactiques de "nettoyage" chez des malades ne présentant pas de complications digestives puissent être vouées à l'échec.

Enfin notons que ces adénomes ont une nette tendance à la nécrose et aux hémorragies.

Notons enfin que dans les cas frustes où la polypose ne se manifeste pas, on assiste à la présence de polypes de petit volume, ou même de micro-polypose histologique.

HISTOLOGIE :

La structure des polypes est constante; le pied d'implantation est constitué par un soulèvement de la sous-muqueuse. Dans cet axe conjonctif montent de nombreux faisceaux musculaires lisses émanés de la tunique intestinale, ainsi qu'une vascularisation abondante assurée par de nombreux vaisseaux à paroi propre, parallèles les uns aux autres, dilatés et gorgés de sang.

La structure des polypes est identique à tous les étages de la muqueuse digestive.

D'autre part, selon LAUMONIER, GUILLARD, SEYER et BOULET (de Rouen) on observe au niveau de la muqueuse gastrique, dans les intervalles des zones polypeuses :

...the ... of the ...
...the ... of the ...
...the ... of the ...
...the ... of the ...

...the ... of the ...
...the ... of the ...
...the ... of the ...

...the ... of the ...
...the ... of the ...
...the ... of the ...

...the ... of the ...

HISTORICAL

...the ... of the ...
...the ... of the ...
...the ... of the ...
...the ... of the ...
...the ... of the ...

...the ... of the ...
...the ... of the ...
...the ... of the ...

...the ... of the ...
...the ... of the ...
...the ... of the ...

- une régression de la muqueuse fundique, ou atrophie muqueuse avec achlorhydropepsie.
- une hypersécrétion de mucus par les cellules bordantes mucosécrétantes. Les glandes sont dédifférenciées.

Enfin selon des auteurs Roumains : STOICHITA et BOICESCO, dans : Revue médicale Internationale de photo, cinéma, télévision, N° de Juin 1963, on trouverait de la mélanine sur les coupes des polypes digestifs au cours du syndrome de P.J.

Ces auteurs s'expriment en ces termes :

"Les biopsies ont démontré la présence de mélanine au niveau des formations polypoïdes gastriques et recto-sigmoïdiennes dans les 2 cas étudiés BARTHOLOMEW, au Congrès de Leyde 1962, a signalé la présence de mélanine dans les polypes du syndrome de P.J.

En étudiant un lot de contrôle, formé par 5 cas de polypose digestive à localisation gastrique et rectosigmoïdienne, mais sans pigmentation péri-orale, et pratiquant l'imprégnation de Fontana dans les endo-biopsies (récoltées par la pince sous contrôle endoscopique, ou pendant l'opération), nous avons constaté que dans la totalité des 5 cas, la mélanine était absente dans les formations polypeuses étudiées. Il est nécessaire que des recherches futures soient effectuées dans d'autres cas typiques de syndrome de P.J. en vue de préciser si on peut accorder à la présence de mélanine dans les polypes digestifs la valeur d'un signe pathognomonique du syndrome."

HISTO-PHOTOMETRIE :

Le principe consiste à examiner l'acide désoxyribonucléique au niveau des noyaux des cellules :

- dans les types bénins : le stockage de l'acide désoxyribonucléique est peu abondant et régulier;

peu abondant : c'est à dire faible élévation de teneur-noyau des cellules tumorales par rapport aux cellules témoin.

régulier : c'est à dire pas de familles de cellules très différentes les unes des autres.

- dans les types à tendance maligne : on trouve un stockage

abondant : nettement au-dessus du plafond physiologique.

irrégulier : des cellules à noyau à acide désoxyribonucléique très abondant cotoyent des cellules dont la teneur-noyau en acide désoxyribonucléique est normale.

Remarque : Il existe des cellules à haute teneur en acide désoxyribonucléique, par exemple : les cellules hépatiques, mais là, le stockage est régulier.

Par contre l'étude des polypes villosités montrent la présence d'un stockage très abondant et irrégulier, ce qui est en faveur d'une potentialité maligne élevée.

Une telle étude a été faite sur des polypes du syndrome de P.J. par LAUMONIER et LAQUERRIERE de Rouen. Les histogrammes sont typiquement dans le secteur du type bénin. La charge en acide désoxyribonucléique des noyaux épithéliaux est peu augmentée par rapport à l'acide désoxyribonucléique des noyaux conjonctifs pris

The first part of the report is devoted to a description of the general situation in the country.

The second part of the report is devoted to a description of the general situation in the country.

The third part of the report is devoted to a description of the general situation in the country.

The fourth part of the report is devoted to a description of the general situation in the country.

The fifth part of the report is devoted to a description of the general situation in the country.

The sixth part of the report is devoted to a description of the general situation in the country.

The seventh part of the report is devoted to a description of the general situation in the country.

The eighth part of the report is devoted to a description of the general situation in the country.

The ninth part of the report is devoted to a description of the general situation in the country.

The tenth part of the report is devoted to a description of the general situation in the country.

The eleventh part of the report is devoted to a description of the general situation in the country.

The twelfth part of the report is devoted to a description of the general situation in the country.

comme témoins. Cette notion plaide en faveur de la faible potentialité évolutive de ces tumeurs.

SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE :

La polypose ne se manifeste que pour en annoncer les complications.

Les manifestations cliniques de la polypose varient avec le volume et le siège des adénomes. On peut les classer en deux ordres :

- les manifestations d'ordre mécanique : ce sont :

soit des douleurs isolées : souvent violentes, évoluant par crises paroxystiques, de durée non caractéristique, de périodicité capricieuse, et de caractère variant avec le siège; ainsi des polypes gastriques déclencheront une gêne épigastrique, ou bien des douleurs à type de crampe ou torsion plus ou moins violentes; ainsi une polypose intestinale pourra déclencher des douleurs à type de colique, une localisation sur le Colon pouvant s'accompagner de troubles diarrhéiques.

soit des douleurs accompagnées de vomissements, d'un arrêt plus ou moins net des gaz et réalisent un tableau de subocclusion ou d'occlusion, témoignant de processus d'invasion.

Les troubles débutent souvent 2 à 3 heures après les repas, durant 1 heure environ, pouvant s'accompagner de borborygmes abdominaux.

... ..
... ..
... ..
... ..

... ..
... ..
... ..
... ..

... ..
... ..
... ..
... ..

... ..
... ..
... ..
... ..

PROBLEME DE LA DEGENERESCENCE MALIGNE :

En ce qui concerne le capital problème de la dégénérescence des polypes les avis sont partagés.

D'une part, les auteurs sont unanimes à penser qu'elle existe.

D'autre part, ils sont partagés sur ce qui est de la fréquence.

Un certain nombre d'auteurs sont de l'avis d'une cancérisation fréquente des polypes. Ainsi, DUPERRAT pense que la pathologie comparée pourrait plaider en faveur de cette thèse, puisque le Professeur KITAMURA de Tokyo a observé, au Japon, une race de Chimpanzés porteurs de lentiginose et dont les membres meurent de cancer digestif.

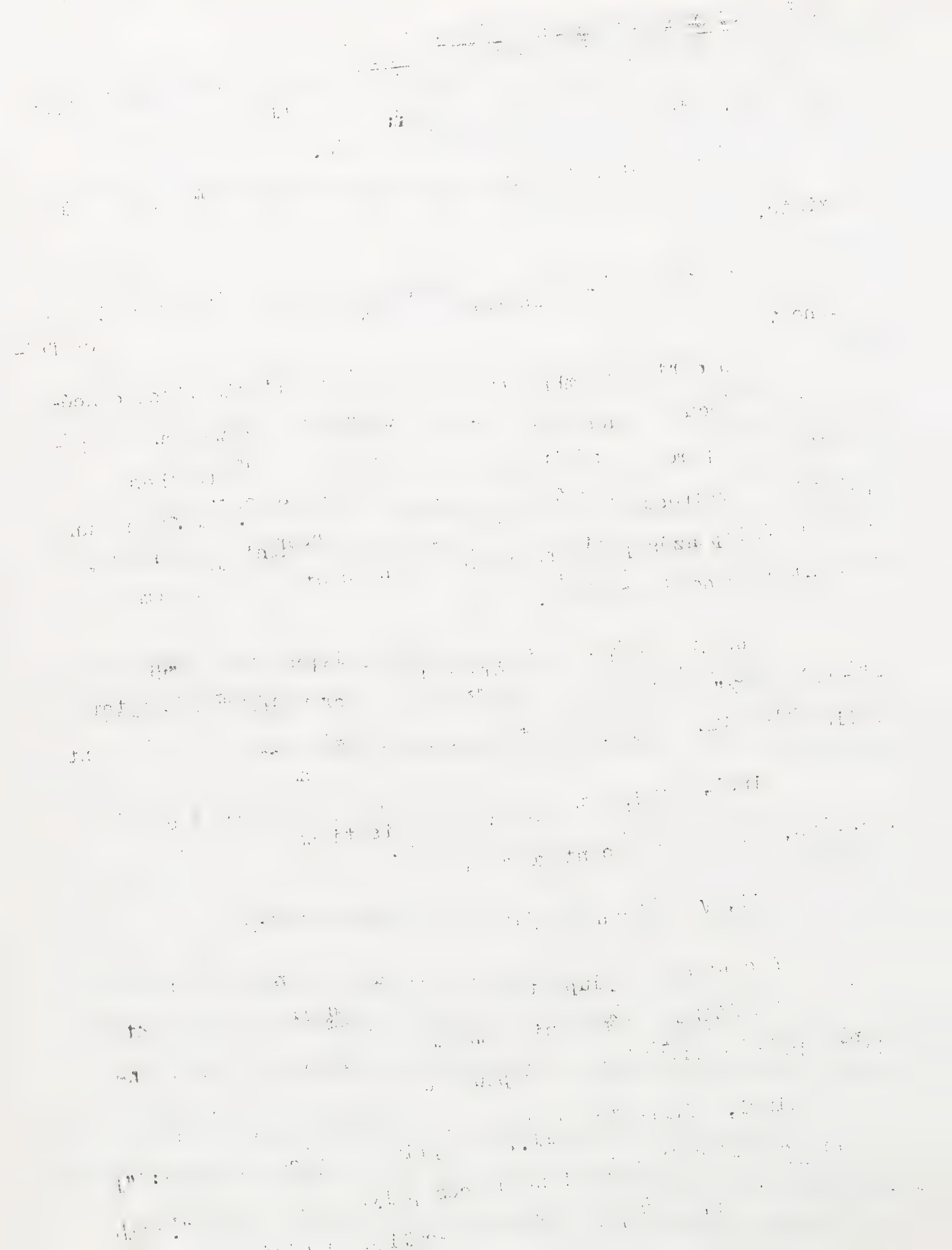
Ainsi, BAILEY, considère cette polypose comme "un état pré-cancéreux" et préconise un traitement préventif difficilement réalisable étant donnée la diffusion des lésions.

Ainsi, STALEY : trouve 9 cancérisations sur 52 cas de polyposes, soit un pourcentage de 18 %.

Ainsi, VARY, donne 24 % de dégénérescence.

Par contre, la plupart des auteurs modernes se rangent de l'avis de PEUTZ lui-même qui donne le pourcentage de 10 % environ. La cancérisation est donc pour eux une chose rare.

Ainsi, GUILLARD et Coll., s'expriment en ces termes : "Il est connu que l'évolution maligne de ces polypes est exceptionnelle, ce qui l'oppose à la polypose recto-colique familiale".



Enfin, FONTAINE et LAUDE (de Lille), écrivent, dans la Presse Médic. du 25 Nov. 1961, à propos de ce syndrome : "Cette cancérisation est infiniment moins fréquente que celle de la polypose recto-colique, et, fait important, ne donnerait pas de métastases. Le problème thérapeutique se trouve de ce fait simplifié, et beaucoup d'auteurs se contentent d'exérèse localisée."

Quelle explication peut-on donner à ces écarts d'opinion :

- D'une part au niveau de l'intestin grêle les polypes effondrent normalement la "muscularis mucoase".
- D'autre part ce signe est considéré classiquement comme un signe de dégénérescence, et peut donc donner des images histologiques fort délicates à interpréter. C'est ainsi que des malades condamnés à brève échéance étaient toujours vivants 20 ans plus tard.

Cette explication qui vient d'être donnée est celle soutenue par DORMANDY et MEGEVAND.

Diagnostic différentiel :

Il se fait avec trois autres polyposes héréditaires :

- la polypose recto-colique : est autosomique, dominante, héréditaire. Les adénomes sont strictement recto-coliques.
- la maladie d'Oldfield, associent polypose colique et kystes sébacés, est aussi à hérédité autosomique dominante.
- la maladie décrite par GARDNER et RICHARD, autre affection héréditaire autosomique dominante, associe une polypose colique, des kystes ou fibromes sous-cutanés et des ostéomes.

Mais si la polypose de P.J. peut ressembler à diverses formes héréditaires ou non de polypose, la présence de lentiginose vient clore les débats.

Sur le plan RADIOLOGIQUE :

Les investigations radiologiques du tube digestif montrent, sans trop d'erreurs, la présence de polypose macroscopique, à condition que ces examens soient faits avec une technique rigoureuse et minutieuse. Sur la muqueuse gastrique, GUILLARD et Coll., signalent des notions toute récentes en dehors des zones polypeuses. Des clichés pris en ecuche mince, ou au Logetron, montrent des images "en mosaïque" ou en "mie de pain" sur la majeure partie de la muqueuse gastrique, dénotant une modification profonde de structure des plis.

On pourrait parler d'un aspect de "gastrite pseudo-polypoïde à gros plis".

Ces notions sont signalées également par des auteurs Roumains, dans : Revue intermat. médic. de photo, cinéma et télévision, N° de Juin 63, en ces termes : "On constate la présence de formations polypoïdes géantes qui occupent presque la totalité de la cavité gastrique."

L'HEREDITE DU SYNDROME : constitue le 3ème élément de la triade.

Il s'agit d'une affection héréditaire mendélienne dominante, due à une gêne pleiotrope, de pénétrance variable.

1. The first part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

2. The second part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

3. The third part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

4.

5. The fourth part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

6. The fifth part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

7. The sixth part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

8. The seventh part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

9. The eighth part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

10. The ninth part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

11. The tenth part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

12. The eleventh part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

13. The twelfth part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

14. The thirteenth part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

15. The fourteenth part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

16. The fifteenth part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

17. The sixteenth part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

18. The seventeenth part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

19. The eighteenth part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

20. The nineteenth part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

21. The twentieth part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

22. The twenty-first part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

23. The twenty-second part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

24. The twenty-third part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

25. The twenty-fourth part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom.

Quand dans une famille, on trouve un des parents touchés par cette maladie, on constate chez les descendants, théoriquement : que 50 % sont sains et 50 % sont atteints.

Il peut arriver que l'on ne retrouve pas de trace du syndrome chez les ascendants d'un sujet atteint. On dit alors qu'il y a eu une mutation.

D'autre part, le double tropisme : ectodermique et endodermique de cette curieuse maladie soulève le problème de l'unicité ou de la dualité du gène responsable, disent FONTAINE et DEFOORT de Lille.

En effet certains auteurs, comme TOURAINE et COUDER pensaient à une dualité. Selon cette thèse, les 2 éléments du syndrome dépendraient de 2 gènes situés l'un à côté de l'autre, sur le même chromosome.

Ainsi, par crossing-over, on obtiendrait une ségrégation des 2 caractères. Cette théorie ne semble pas rallier beaucoup d'auteurs modernes. En effet, ceux-ci ne croient pas à une lentiginose isolée, pas plus qu'à une polypose isolée. En réalité, il n'existe que des formes frustes de polypose ou de lentiginose, passant ainsi parfois inaperçues. Selon eux, il n'y aurait pas de ségrégation des caractères, c'est à dire pas de formes vraiment incomplètes. Partant de là, il paraît fort improbable que, en cas de mutation, celle-ci porte simultanément sur les 2 gènes. On est ainsi amené à se rallier à la théorie de l'unicité du gène en cause.

Les auteurs : WOLFF, COTTON et AQUILI, ont publié des cas de malades dont les parents étaient sains, ainsi que les grands parents. Tous ces malades présentaient un syndrome complet. Cet exemple vient renforcer la thèse de l'unicité.

Quant aux faux cas incomplets, qui ne sont que des formes frustes, ils sont dus à une pénétrance variable du gène.

CHAPITRE II

ETUDE DES ELEMENTS CONCERNANT

LA PATHOGENIE, LA CONDUITE A TENIR, ET LA THERAPEUTIQUE

Sur le plan pathogénique : il s'agit d'une maladie enzymatique caractérisée par un processus d'hyperplasie : "hyperinduction proliférative des mélanoblastes cutanés d'une part, des glandes digestives de l'autre." pensaient TOURAINE et COUDER. Cette hyperplasie touche à la fois l'ectoderme et l'endoderme.

Quant à l'étiologie, elle est pour l'instant inconnue, et le mécanisme reste mystérieux.

Conduite à tenir et thérapeutique :

Devant un malade présentant une lentiginose, on devra mettre en oeuvre les examens para-cliniques nécessaires à la découverte d'une polypose d'une part, et d'autre part on devra suivre ce malade tout au long de sa vie.

Parmi ces examens on compte :

- la gastroscopie et la rectoscopie : ayant pour but de découvrir une polypose et d'en faire une biopsie.
- l'examen radiologique du tube digestif : qui nécessite une technique très minutieuse, faute de quoi nombre de polypes passeront inaperçus.

La technique à appliquer est la suivante :

- au niveau de l'estomac : on utilise une baryte fluide pour mieux mettre en évidence les formations polypoides; de plus la prise de clichés en couches minces, avec au besoin l'association de contrastes gazeux, et l'utilisation du Logetron en cas de suspicion, aideront à éclaircir de délicates interprétations.
- pour l'intestin grêle : en principe, on utilisera un index opaque de baryte semi-fluide dont on suivra la progression sous écran, cela afin de ne pas trop opacifier le grêle et de ne pas rendre confuses des images de superposition.
- au niveau du colon : on emploie les incidences et les rayonnements obliques mis au point par LE CANUET.
- quant à la radio-cinématographie : elle est encore trop peu usitée, mais appelée à un développement certain qui sera fort utile pour déceler non seulement les polypes, mais des amorce d'invagination : celles-ci étant fugaces et peu visibles avec les méthodes classiques.

Or, il est de la première importance de connaître la présence ou non d'une polypose macroscopique pour la surveillance du malade.

En effet, la thérapeutique étant toujours chirurgicale, les interventions sont décidées trop souvent en urgences. Or, à ce stade, il n'est pas toujours aisé d'appliquer une technique conservatrice : telle que réduction d'invagination, avec entérotomie ou colotomie suivie d'ablation des polypes. Ajoutons que

l'état général d'un malade en urgence ne rend pas particulièrement favorable le pronostic chirurgical.

Sans aller jusqu'à conseiller "les interventions préventives systématiques" de BAILEY, il est des cas où il semble préférable d'intervenir avant les accidents d'urgence :

- ainsi le malade qui a déjà fait un accident pseudo-occlusif d'invagination s'étant bien terminé, la tumeur voyageuse s'étant réduite d'elle-même, aura tout intérêt à se faire opérer avant la survenue de nouveaux accidents demandant une thérapeutique d'urgence.
- ainsi le malade que l'on sait avoir une polypose, et qui en souffre, ou bien celui qui est victime d'une anémie, par hémorragie occulte ou abondante, devra également se faire opérer.
- ainsi le sujet porteur de polypes chez lequel les images radiologiques deviennent suspectes de dégénérescences, devra subir une intervention.

Mais de toute façon, il ne faut pas être systématique dans le traitement du PEUTZ-JEGHERS. La technique à employer varie selon le cas. On restera conservateur dans la mesure où la muqueuse digestive n'aura pas subi trop de dommages au cours de son invagination.

Dans le cas contraire, où dans le cas d'une polypose nombreuse et diffuse on serait amené à faire des résections plus ou moins étendues.

l'état général d'un malade en urgence ne rend pas particulièrement favorable le pronostic chirurgical.

Sans aller jusqu'à conseiller "les interventions préventives systématiques" de BAILEY, il est des cas où il semble préférable d'intervenir avant les accidents d'urgence :

- ainsi le malade qui a déjà fait un accident pseudo-occlusif d'invagination s'étant bien terminé, la tumeur voyageuse s'étant réduite d'elle-même, aura tout intérêt à se faire opérer avant la survenue de nouveaux accidents demandant une thérapeutique d'urgence.
- ainsi le malade que l'on sait avoir une polypose, et qui en souffre, ou bien celui qui est victime d'une anémie, par hémorragie occulte ou abondante, devra également se faire opérer.
- ainsi le sujet porteur de polypes chez lequel les images radiologiques deviennent suspectes de dégénérescences, devra subir une intervention.

Mais de toute façon, il ne faut pas être systématique dans le traitement du PEUTZ-JEGHERS. La technique à employer varie selon le cas. On restera conservateur dans la mesure où la muqueuse digestive n'aura pas subi trop de dommages au cours de son invagination.

Dans le cas contraire, où dans le cas d'une polypose nombreuse et diffuse on serait amené à faire des résections plus ou moins étendues.

Comme on le voit, la technique sera souvent décidée sur la table d'opération.

Disons en résumé, qu'il faut éviter d'avoir à intervenir d'urgence.

D'autre part, étant donnée l'évolution relativement lente de l'adénomatose, le rôle palliatif de la chirurgie n'est pas négligeable.

Enfin quoique le pronostic soit réservé dans tous les cas, il sera permis d'envisager une longue survie chez ceux qui font une forme fruste de polypose, de même que la plus grande réserve sera faite au cours des formes sévères.

CHAPTER III

[illegible]

OBSERVATION N° I

publiée dans : Bulletins et Mémoires de la Société Méd. des
Hôpit. de Paris, Séance du 24 Nov. 1961.

Il s'agit d'un homme âgé de 31 ans, Mr. CA..., vu à l'Hôpital de Bicêtre à l'occasion d'une de ses réhospitalisations, dans le Service du Professeur DEPARIS.

Antécédents et Histoire de la maladie

- à la naissance, apparaissent des vomissements incoercibles, qui disparaissent spontanément au bout de quelques jours. Mais surtout au cours des semaines qui suivirent, apparurent des taches mélaniques au niveau des lèvres.

La lentiginose apparaissait donc peu après la naissance, comme dans les descriptions classiques de syndrome de P.J.

Puis l'enfant vécut jusqu'à l'âge de 8 ans sans troubles spéciaux.

- à l'âge de 8 ans : apparaissent des hémorroïdes considérables que l'on rapporte à la présence d'un polype rectal. Il est alors traité à l'hôpital Trousseau. Il semble donc que dès maintenant, la maladie soit au complet : associant lentiginose-polypose. Disons en passant que l'adénomatose est apparue plus précocément qu'à l'ordinaire. En effet la polypose apparaît en moyenne entre 12 et 30 ans.

- puis en 1948, à l'âge de 16 ans : après une puberté normale, le malade présente un épisode digestif marqué par un météorisme, des douleurs épigastriques mal caractérisées, et une atteinte de l'état général. Ce tableau peu évocateur quand on n'a pas remarqué la lentiginose, fit pratiquer un examen radiologique de l'estomac qui ne montra aucune anomalie notable. Mais l'examen n'étant pas orienté, vers une polypose, on peut penser que la technique mise en jeu ne fut pas menée avec la rigueur voulue.

- puis à 23 ans, en Juillet 55 : à son retour de service militaire, notre malade est victime d'un nouvel épisode digestif, plus évocateur que le premier, et marqué principalement par des douleurs épigastriques pouvant faire penser à un ulcus, et accompagné de trois hématomèses. Un nouvel examen radiologique est pratiqué, et le diagnostic d'ulcus de la petite courbure est donné. On institue alors un traitement médical anti-ulcéreux qui se montrant insuffisant, conduit notre malade sur la table d'opération.

Compte-rendu opératoire :

On pratique une gastrectomie aux 3/4 avec implantation gastro-jéjunale trans-mésocolique. On note l'existence d'une gastrite et d'une polypose étendue à tout le grêle.

L'aspect de gastrite constaté par le chirurgien rappelle les constatations radiologiques faites récemment par des auteurs Roumains et par GUILLARD et Coll. qui parlent d'un aspect de gastrite pseudo-polypoïde à gros plis : en dehors des zones polypeuses.

La polypose du grêle était passée inaperçue à la radio.

Examen histologique des pièces opératoires : l'examen extemporané montre une structure de polype glandulaire à type Lieberkhunien sans caractère de malignité.

- En Septembre 55 : le malade est hospitalisé pour syndrome abdominal aigu. On conclut à une invagination intestinale aiguë qui conduit à une entérotomie suivie de l'ablation de 14 polypes échelonnés de l'angle duodéno-jéjunal au caecum. Une opération de Noble totale est pratiquée contre la menace d'invagination qui a été constatée sur plusieurs segments du grêle. Une appendicectomie est également pratiquée. Le syndrome de PEUTZ-JEGHERS n'est toujours pas évoqué.

- Le 26 Janv. 56 : nouveau syndrome douloureux épigastrique. Il s'agit d'un accident occlusif haut situé et conduisant à une épiploectomie, l'épiploon étant à l'origine de nombreuses adhérences.

- Le 25 Oct. 56 : stomite très importante de la bouche de gastrectomie par intolérance au lin. Réfection de la bouche.

- Septembre 57 : cure d'éventration avec pose d'une plaque de nylon.

- Le 11 Sept. 58 : de nouvelles et nombreuses crises douloureuses épigastriques motivent une nouvelle laparotomie sus-ombilicale.

C.R.C. : "l'exploration méticuleuse de tous les organes ne révèle aucun obstacle susceptible d'expliquer les crises. On est bien forcé de conclure qu'il s'agit de spasmes ou de douleurs fonctionnelles". Mais la présence d'une micropolypose histologique peut expliquer des spasmes digestifs douloureux.

- un peu plus tard : apparition d'une douleur dans le flanc gauche, soudaine, très pénible, qui fit conclure à une crise de colique néphrétique gauche.

Une U.I.V. est faite et aurait montré une image de calcul petit, mais sans grande conviction.

- Depuis 1958 : on note :
 - une intolérance au lait et aux sucres
 - une constipation alternant avec des débâcles diarrhéiques.
- Début 1961 : le malade fait un syndrome polyuro-polydypsique à l'Hôpital Tenon, qui fut interprété comme purement névropathique.
- 6 Mai 61 : à 29 ans il est hospitalisé en médecine générale à l'Hôpital St Louis pour syndrome douloureux de la fosse I.D. Mais aussitôt la lentiginose attire l'attention et fait faire le diagnostic.

L'examen de ces lentigines fait voir : sur la lèvre inférieure : une trainée de 8 à 10 taches noirâtres arrondies, non confluentes, non saillantes, semées sur une longueur de 3 cms. Les plus larges atteignent 5 mm. de diamètre. Sur la face interne des joues on trouve de nombreuses taches bleu-ardoises. La langue et le voile du palais sont indemnes. Sur le visage on note des taches qui ne sont autre que de banales éphélides, ne ressemblant pas du tout "aux classiques éclaboussures péri-buccales". Du reste le visage entier est recouvert d'éphélides ainsi que les bras, avant-bras et mains. De plus l'examen découvre des lentigines larges de 5 à 10 mms. sur la face palmaire des doigts. En somme les lentigines atteignent la muqueuse buccale, la face palmaire des doigts,

respectant conjonctive, visage, anus et reste du corps.

Notons que notre sujet est de carnation claire, avec cheveux blonds-roux et yeux bleus; et cet exemple montre bien que la lentiginose n'existe pas que chez les sujets de carnation foncée. Remarquons que ces lentigines sont plus claires que dans les cas habituels.

Sur le plan de l'hérédité, notre patient dit, qu'à sa connaissance, aucun membre de sa famille n'a été porteur de taches mélaniques sur les lèvres. Le père est décédé d'infarctus du myocarde, la mère est bien portante ainsi que sa soeur qui ne présentent ni antécédents digestifs, ni taches foncées péri-orificielles. Le syndrome de P.J. n'est retrouvé nulle part dans la famille et on est amené à conclure à une mutation.

A la sortie du malade on fait un dernier bilan radiologique qui ne montre aucune image de polypes sur le grêle.

Une rectoscopie à 25 cms ne montre rien. L'E.G. est bon.

Août 1962 : Amaigrissement de 6 Kgs.

Nouvel épisode de Polyuro-Polydypsie considérable mais intermittent qui semble sans rapport avec le syndrome de P.J.

Septembre 1962 : Hospitalisation à l'Hôtel-Dieu dans le service du Docteur BOUR pour colique néphrétique gauche. On lui fait un bilan rénal à la recherche d'une lithiase.

U.I.V. : Ne montre pas d'image de calcul.

Culot urinaire : normal.

Cristallurie : normale.

Uricémie : normale.

Ph urinaire : 5,7.

Ce bilan ne retrouve pas d'éléments en faveur d'une lithiase rénale. On en profite pour faire un nouveau bilan digestif, quoique le malade ne se plaigne d'aucun trouble fonctionnel de ce côté.

La rectoscopie est normale.

Le lavement baryté : ne montre pas d'image de polypose colique et tout semble normal.

Le transit gastro-duodénal ne montre aucune image anormale.

15 Novembre 1962 : Nouveau séjour à l'occasion d'une nouvelle crise de colique néphrétique accompagnée d'une angine fébrile avec adénopathie cervicale et herpès. Mais sur le plan digestif il n'y a rien de nouveau.

Le 20 Mai 1963 : Nouvelle hospitalisation pour douleur lombaire gauche avec irradiations testiculaires, ayant les caractères des crises antérieures.

On le traite par : Khelline, Buscopan, Atropine.

Une nouvelle U.I.V. est faite qui ne montre rien d'anormal.

Un nouveau bilan : est institué sur le plan digestif : les clichés radiographiques pris au niveau du grêle montrent une anse gozeuse anormalement visible au niveau du flanc gauche; et au niveau du colon le lavement baryté est régulier et indolore, et les clichés ne montrent aucune image anormale, et en particulier pas de polypes.

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

...

EN RESUME : plusieurs points sont à rappeler brièvement de cette observation :

- D'abord, le diagnostic a été porté trop tard : cette maladie est en effet peu connue, et on le comprend devant sa rareté. Mais un diagnostic plus précoce aurait pu réduire le nombre des interventions qui s'élèvent à 7, en orientant plus tôt des investigations radiologiques minutieuses recherchant "à tout prix" une polypose digestive.
- L'examen radiologique classique : s'il veut se montrer à la hauteur de sa tâche, et dépister à tous les coups la présence de polypose macroscopique, il doit d'une part être rigoureux et minutieux, et d'autre part être complété par la radio-cinématographie. Si ces deux conditions avaient été réalisées des erreurs d'interprétation comme celles qui figurent dans cette observation auraient pu être évitées.
- Nous assistons chez notre malade à un phénomène de Mutation : en effet dans sa famille il est le seul atteint, et d'autre part le syndrome y est au complet : lentiginose et polypose, ce qui plaide en faveur de l'unicité du gène responsable.
- L'aspect de gastrite observé par le chirurgien sur la gastrectomie rejoint le point de vue de GUILLARD et Coll. qui trouvent au niveau de l'estomac une modification de structure des plis muqueux en dehors de toute zone de polypose : au cours du syndrome de P.J.

- Chez des sujets de carnation claire : on peut observer une maladie de P.J., et cette observation le prouve, contrairement à ce que prétendaient TOURAINE et COUDER. Ce fait n'est pas exceptionnel.
- L'évolution de la maladie chez ce patient : a été grevée par les 3 sortes de complications rencontrées couramment dans un tel syndrome, à savoir : hémorragies, et accidents occlusifs par invagination.
- Des troubles fonctionnels de la sphère rénale : telles les crises de colique néphrétique gauche plusieurs fois répétées et dont le substratum lithiasique n'a jamais été prouvé. On ne peut donc conclure.

Mais des hypothèses peuvent s'envisager :

ainsi une micro-polypose urétérale serait à l'origine du spasme de l'uretère gauche.

ainsi certaines sigmoïdites en imposent pour une colique néphrétique et dans le contexte clinique de notre malade, les "irradiations testiculaires" invoquées par lui pourraient y faire songer.

- Sur le plan du pronostic : si l'on en croit les résultats des divers bilans digestifs qui sont restés négatifs depuis l'opération de Noble en Septembre 55, il semble permis d'envisager une survie appréciable, tout compte tenu des réserves que nous impose toujours ce curieux syndrome.

CHAPITRE IV

OBSERVATION N° 2

Cette deuxième observation a déjà fait l'objet d'une publication par les auteurs : SARRAZIN, LOYGUE, MARTINEAUD et DEPARIS, dans Bulletins et Mémoires de la Société Méd. des Hôp. de Paris, séance du 1er Mars 1963.

Il s'agit de Mr. Th..., âgé de 31 ans en Septembre 62.

En Septembre 1962 : Mr. Th... est dirigé sur un centre d'hématologie par son médecin du travail "pour résoudre le problème d'une anémie sans étiologie". Le hasard des hospitalisations le fait entrer à l'Hôpital de Kremlin-Bicêtre.

Ce malade travaille depuis plus de 10 ans à la S.N.C.F. comme ouvrier.

Il n'a pas d'antécédents médicaux ni chirurgicaux, notoires.

Histoire de la maladie : le début des troubles remonte à fin 1961. En effet l'interrogatoire révèle qu'à cette époque apparaissait une asthénie d'abord discrète qui ira en s'accroissant et en s'accompagnant de quelques troubles digestifs : anorexie, diarrhées, constipation et nausées.

Fin Janvier 62 : après une angine érythémato-pultacée accompagnée d'adénopathie cervicale bilatérale, l'asthénie persiste toujours de façon importante.

En convalescence à Sarlat, une phlébite se déclare au niveau de la jambe gauche, et le fait hospitaliser. On y pratique les examens complémentaires suivants : Hémogramme : 3.300.000 G.R.; 10.000 G.B., Hb : 70 %; V.G. : 1,06; Polys. neutros : 70 %. Séro-diagnostic de PAUL et BUNNELL est négatif. Taux de prothrombine : 60 %.

- Myélogramme : hyperplasie de la lignée rouge, rares mégacaryocytes. 54 % des cellules sont de la lignée granulocytaire normale, et 40 % de la lignée érythroblastique.

Ce malade subit le traitement suivant : delta-cortisone associée à Héparine-phényl-indanedione.

- A sa sortie d'hôpital : Mars 62, on note : G.R. : 3.750.000; G.B. : 8.000; polys-neutros : 54 %; Hb : 75 %; et notre malade part en convalescence pour un mois. L'asthénie persiste, pourtant il tente de reprendre son travail pendant plusieurs mois.

- En Septembre 1962 : son médecin, devant la persistance de la fatigue et de l'anémie, le fait entrer à l'hôpital de Bicêtre. Là, l'entourage médical averti par un cas analogue antérieur, est d'emblée frappé par "une très particulière pigmentation faciale" à prédominance péri-orificielle qui fait vite conclure à la lentiginose de P.J.

Il s'agit en effet de lentiginose marron-brunes, taches arrondies et de petit diamètre (1 à 5 mm.), dont certains confluent car elles sont nombreuses (plusieurs dizaines) prédominant autour de l'orifice buccal, s'étendant de chaque côté jusqu'à l'angle externe de l'oeil. Des lentigines sont retrouvées sur les ailes du

nez, les tempes, le front et les paupières inférieures, circonscrivant ainsi les orifices de la face. Elles sont abondantes sur les lèvres, et principalement sur la partie cutanée de la lèvre inférieure. Elles manquent sur la voute palatine, la langue et les gencives. On en trouve aussi sur la face interne des joues où elles deviennent plus larges : 5 à 10 mm. Elles sont une vingtaine environ.

On ne retrouve pas de taches mélaniques sur les conjonctives, les mains, les pieds, ni les régions génito-anale, ni le reste du corps. D'autre part ce malade dit "avoir toujours été porteur de ces taches pigmentées" qui ont du apparaître au moment de la naissance.

Cette lentiginose est fort typique de par son siège et son aspect.

En conséquence, ce signe capital fait déjà présager une polypose, qu'elle soit macroscopique, ou microscopique.

Dans le cas présent l'anémie existante peut déjà évoquer une adénomatose macroscopique.

Désormais, les recherches sont orientées. Les examens radiologiques vont s'acharner à trouver une polypose digestive.

Tout d'abord des réactions de WEBER MAYER sont faites sur les selles du malade : à six reprises consécutives, elles ont été positives. L'examen radiologique mis en oeuvre sur toute la hauteur du tube digestif montre :

- sur l'oesophage : des images normales.

- sur l'estomac et le duodénum : pas d'images visibles de lésions, et tout paraît normal.
- sur le reste du grêle : on ne note pas de polypes nettement identifiables, mais en plusieurs endroits, le calibre du grêle paraît anormalement large, et surtout inégal. A des zones élargies, succèdent sans transition des zones étroites faisant évoquer un processus d'invagination partielle.
- sur le colon : au niveau du descendant, les clichés montrent un polype ovalaire de 3 cms. de haut, 2 cms. de large, implanté sur le bord droit colique par un long pédicule. Au niveau du sigmoïde, il semble exister une image de polype, ainsi qu'au niveau du transverse droit.

La rectoscopie et l'anuscopie sont normales.

Donc la présence d'une adénommatose digestive est confirmée par la radio.

- Sur le plan de l'hérédité : on ne retrouve rien d'analogue chez les ascendants ni dans la fratrie.

En effet, au dire du malade, aucun antécédent de taches pigmentées ou d'occlusion n'est retrouvé dans la famille. Le père est mort à 40 ans d'une insuffisance rénale, la mère est bien portante, ainsi que son frère et sa soeur qui n'auraient jamais présenté de lentiginose.

On est amené à penser qu'il s'agit, comme dans l'observation précédente d'une mutation.

1. The first of these is the fact that the

the first of these is the fact that the

the first of these is the fact that the

the first of these is the fact that the

the first of these is the fact that the

the first of these is the fact that the

the first of these is the fact that the

the first of these is the fact that the

the first of these is the fact that the

the first of these is the fact that the

- Le 23 Nov. 1962 : Le Pr. LUYGUE opère ce malade à l'Hôpital Rotschild.

C.R.O. : "parémédiane gauche; on fait l'inventaire par palpation, et l'on trouve l'existence d'un polype sigmoïdien, un autre au niveau du descendant et un troisième dans le colon transverse droit. Le jéjunum est dilaté, mais surtout il existe à ce niveau une invagination chronique, peu serrée et provoquée par la présence de polypes, et facilement réduite. L'iléon est indemne. Par entérotomie, on retire 6 polypes du jéjunum, et par clatomies : 3 polypes. Fermeture au fur et à mesure des incisions, sans être certain de ne pas avoir laissé quelques polypes plus petits.

Les suites opératoires ont été favorables.

- Examen histologique des pièces opératoires : par LEVILLAIN et CHELLOUL. L'examen fut pratiqué sur de nombreux prélèvements effectués sur 2 polypes de siège différent; l'un siégeant au niveau du grêle, l'autre au niveau du colon transverse.

- Le polype du grêle : reproduit des villosités intestinales typiques constituées par des axes conjonctivo-vasculaires tapissés de cellules prismatiques hautes à bordure striée, à cytoplasme acidophile. Le noyau ovalaire occupe le pôle basal des éléments cellulaires; des cellules caliciformes à pôle muqueux ouvert sont intercalées entre ces éléments.

Au-dessous de ces villosités, existent des glandes muqueuses hyper-sécrétantes : des boules de mucus accumulées distendent parfois leur lumière. Aucun élément de malignité n'est retrouvé.

- Le polype colique : est également très différencié; formé de franges oedémateuses tapissées d'un revêtement cylindro-cubique caliciforme à pôle muqueux ouvert; ~~à l'intérieur de ces franges il~~ existe de nombreuses glandes muqueuses distendues par de larges plaques de mucus.

Il n'existe aucun signe de malignité.

- Le 26 Mars 63 : nouvelle hospitalisation à Bicêtre pour un état grippal. On en profite pour faire un bilan digestif :

Le lavement baryté : est absolument normal,
le transit du grêle : est également normal,
la formule sanguine ne montre plus d'anémie.

- En RESUME : on peut dégager de cette observation les points suivants :

- Le diagnostic a été précoce : devant l'lentiginose péri-orificielle fort classique; ce qui devant l'anémie persistante a fait évoquer une polypose et orienter les recherches.

- D'autre part les investigations radiologiques ont établi un correct bilan de l'adénomatose : car elles étaient orientées par le diagnostic.

Mais notons que si les clichés montrent au niveau du grêle une image d'invagination jéjunale, ils ne montrent pas les images des 6 polypes retirés par entérotomie. Ce fait vient montrer une fois de plus l'insuffisance de l'examen radiologique classique, à déceler une adénomatose au cours de la maladie de P.J.

- La polypose a été révélée par une anémie et non, comme dans le cas courant, par un accident aigu d'invagination. Ce fait a évité au malade une intervention d'urgence, et a autorisé une chirurgie parfaitement conservatrice.
- La notion d'hérédité, là non plus, n'a pas été retrouvée. Il semble s'agir encore d'une mutation, et l'on peut remarquer que le syndrome de PEUTZ-JEGHERS est au complet; ce qui vient plaider en faveur de l'unicité du gène responsable.
- L'examen histologique des polypes : souligne l'importance de la sécrétion de mucus au niveau des glandes muqueuses.
- Les récents bilans digestifs : sont négatifs et nettement encourageants, d'autant plus que notre patient a un état général des plus satisfaisants; mais là encore planent les dangers de récurrences de polypose toujours possibles, sans parler de la rare dégénérescence cancéreuse.

Depuis le début Septembre 1956 : - Les phénomènes douloureux se sont exagérés. Ils siègent au voisinage de l'ombilic et apparaissent 1/2 h. après les repas.

- Apparition de vomissements : 3 fois par semaine en moyenne, et journellement au cours de la dernière semaine.

- C'est principalement entre 19 h. et 3 h. du matin qu'ils apparaissent.

- L'enfant refuse le repas du soir.

- A noter : une anémie à 1.200.000 G.R.

- Existence de gargouillements abdominaux.

- Le 10 Novembre 1956 : devant ce tableau clinique, son Médecin traitant l'envoie consulter le Pr. VANDOOREN.

A l'examen : Rien d'anormal n'est remarqué sauf une sensibilité épigastrique à la palpation.

- Notons que la morphologie est infantile et ne laisse pas prévoir une puberté prochaine.

Un examen radiologique du tube digestif pratiqué le 2 Novembre 1956 : montre une énorme distension du duodénum, une gêne du transit à l'union D 3 - D 4, mais sans image de lésion organique de la paroi abdominale.

Le diagnostic fait est celui de Mégaduodénum.

- 23 Novembre 1956 : on décide d'intervenir.

C.R.O. : médiane sus-ombilicale. A l'ouverture de l'abdomen : l'estomac apparaît presque aussi volumineux que le duodénum sur l'angle duodéno-jéjunal, on décèle l'existence d'un obstacle.

Il s'agit d'une lésion tumorale de la grosseur d'une mandarine, à l'intérieur de l'intestin.

On pense que cet obstacle explique la dilatation du duodénum. On déroule le grêle du haut en bas, et l'on trouve à 25 cms de l'angle duodéno-jéjunal une invagination à 4 cylindres superposés.

Désinvagination : plusieurs tumeurs du grêle existent à ce niveau, réamorçant spontanément l'invagination.

1) Resection de 75 cms de grêle : contenant les tumeurs les plus volumineuses; la résection intéresse l'angle duodéno-jéjunal et la 4ème portion duodénale.

Le contrôle, au doigt, de la lumière duodénale, constate l'existence d'une tumeur polypoïde au niveau de D 2, du volume d'une grosse prune.

Anastomose termino-terminale pratiquée à droite de la mésentérique, après recroisement, suspension de l'anse.

2) Duodénotomie de D 2 : Ablation du polype. Fulguration de son pédicule. Fermeture de la Duodénotomie.

3) Entérotomie : à 15 cms au-dessous de l'anastomose termino-terminale : Ablation de 2 polypes, et fulguration de 5 petits polypes. Fermeture.

4) Deux nouvelles entérotomies sont pratiquées à 15 cms l'une de l'autre.

Il existe ici un semis de petits polypes extrêmement ténus : Fulguration de surface sur le maximum possible de ceux-ci.

La fin du grêle est strictement normale. Suites opératoires des plus simples. L'enfant quitte la clinique au 12ème jour.

Soulignons une fois de plus que l'examen radiologique du Tube Digestif non orienté par le diagnostic encore ignoré, a été impuissant à faire prévoir la possibilité d'une polypose du grêle. Et chose curieuse, VANDOOOREN ajoute en ces termes : "Instruit par les constatations opératoires, nous avons revu les clichés radiologiques pré-opératoires. Sur les clichés du 2 Novembre 1956 : l'image de plusieurs polypes de la 1ère anse jéjunale est certaine." Ce qui revient à dire que l'examen radiologique a besoin, comme c'est souvent le cas en général, d'être orienté, vers la recherche d'une polypose en l'occurrence.

L'Examen Histologique des pièces opératoires : montrent que toutes sont des polypes adénomateux, faits de formations glandulaires activement sécrétantes, ayant le même aspect histologique que celui rencontré sur les coupes de PEUTZ-JEGHERS des observations précédentes.

Pas de signes histologiques de malignité.

Le Diagnostic : fut fait après l'intervention, à la vue de la lentiginose péri-orificielle : constituée par de petites taches, de la taille d'une tête d'épingle, et de couleur "café au lait" chez "cette enfant dont la chevelure est d'un blond franc".

Les lentigines sont particulièrement nombreuses sur le nez, et sont plus espacées sur la surface cutanée des lèvres. Très nombreuses sur la muqueuse labiale, elles y prennent une coloration brune. Les joues sont absolument exempts de toutes taches. Il s'agit donc là du syndrome de P.J. au complet une fois de plus chez un sujet de "carnation claire".

Cette jeune malade se fait surveiller par des bilans radiologiques du tube digestif régulièrement.

- En Mars 1957

Le transit gastro-duodénal ne montre pas d'images poly-pôïdes ou d'obstacle, pas plus d'ailleurs que le lavement baryté.

- Août 1958

Le transit du grêle est normal, et ne montre aucune image anormale.

- Juillet 1961

La malade est examinée pendant 5 heures après l'ingestion d'une très petite quantité de bouillie barytée. Des clichés sont pris toutes les 1/2 h. pendant les 2 premières heures, puis toutes les heures : pendant les trois heures suivantes. La progression de la baryte se fait normalement sans rencontrer d'obstacle, ni d'image anormale. On remarque simplement que certaines anses grêles, notamment vers l'iléon, sont anormalement dilatées.

Au terme de ces examens : on constate que depuis l'intervention de 1956 : aucune nouvelle complication d'étiologie digestive n'est venue entraver la vie de cette enfant.

De plus la lentiginose persiste sans modification aucune.

La notion d'hérédité : est délicate à interpréter.

Chez le père âgé de 45 ans, on ne note ni lentiginose, ni antécédents digestifs. Chez la mère, âgée de 36 ans, on ne constate ni lentigines, ni antécédents digestifs. La jeune Réjane est la seule descendante, et la seule atteinte du syndrome de P.J. Il semble s'agir d'une mutation.

2. The second part of the document focuses on the financial aspects of the organization. It provides a detailed overview of the budget, including the projected income and expenses for the upcoming year. This section also discusses the various financial risks and how they are being managed to ensure the organization's financial stability.

3. The third part of the document addresses the operational aspects of the organization. It describes the various processes and procedures that are in place to ensure the efficient and effective delivery of services. This section also discusses the various challenges that the organization is facing and how they are being addressed.

4. The fourth part of the document discusses the human resources of the organization. It provides a detailed overview of the current staff, including their qualifications and experience. This section also discusses the various recruitment and retention strategies that are being used to ensure that the organization has the right people in the right places.

5. The fifth part of the document discusses the legal and regulatory aspects of the organization. It provides a detailed overview of the various laws and regulations that the organization is subject to, and how they are being complied with. This section also discusses the various legal risks and how they are being managed.

6. The sixth part of the document discusses the environmental aspects of the organization. It provides a detailed overview of the organization's environmental impact, including its carbon footprint and its efforts to reduce its environmental impact. This section also discusses the various environmental risks and how they are being managed.

7. The seventh part of the document discusses the social aspects of the organization. It provides a detailed overview of the organization's social impact, including its efforts to support the local community and its efforts to promote social justice. This section also discusses the various social risks and how they are being managed.

8. The eighth part of the document discusses the overall performance of the organization. It provides a detailed overview of the organization's key performance indicators (KPIs) and how they are being tracked. This section also discusses the various factors that are influencing the organization's performance and how they are being addressed.

9. The ninth part of the document discusses the future of the organization. It provides a detailed overview of the organization's strategic vision and how it is being implemented. This section also discusses the various challenges that the organization is facing and how they are being addressed.

10. The tenth part of the document discusses the conclusion of the report. It summarizes the key findings of the report and provides recommendations for the future. This section also discusses the various ways in which the organization can continue to improve its performance and achieve its goals.

Cependant, VANDOOREN signale la présence de taches lentigineuses chez deux soeurs du père de Réjane, et chez un de leur descendant. Ces taches seraient localisées au niveau du nez et des joues, respectant la région péri-buccale, les lèvres et la face interne des joues. Or, ces membres familiaux dont on vient de parler, n'ont aucun antécédent digestif. En définitive, il ne semble pas s'agir de la lentiginose de PEUTZ-JEGHERS-TOURAINÉ, qui, par définition, est péri-orificielle.

On penserait à une lentiginose héréditaire, à tendance centro-faciale dont les rapports avec le syndrome de PEUTZ n'ont encore jamais été signalés.

- EN RESUME : au cours de cette observation plusieurs points sont à retenir :

D'une part, le diagnostic tardif, fait après intervention, n'oriente pas l'examen radiologique du tube digestif pré-opératoire. L'attention du radiologue n'est pas orientée vers une polypose, et c'est seulement le diagnostic de mega-duodenum qui est fait. Après intervention, on regarde à nouveau ces mêmes clichés pré-opératoires, et alors, dit VANDOOREN, "l'image de plusieurs polypes nous apparaît certaine."

On voit encore une fois la nécessité pour le radiologue d'une orientation clinique.

- La malade est de carnation claire : et ce fait est intéressant à noter prouvant encore que le syndrome de P.J. n'est pas exceptionnel chez des sujets blonds.

- La notion d'hérédité : n'est pas retrouvée chez les parents, qui manifestement ne sont pas atteints du syndrome de P.J. Là, un problème reste posé : Y-a-t-il un rapport entre le syndrome de P.J. et la lentiginose héréditaire, à tendance centro-faciale, non péri-orificielle retrouvée chez les 2 sœurs du père de Régiane et chez certains de leur descendant.
- Remarquons sur le plan thérapeutique : l'intérêt d'une intervention sur un abdomen "non urgent". Dans notre observation l'opération a été décidée en dehors de toute urgence, et a ainsi permis une exploration minutieuse de tout le grêle, et ainsi augmenté l'efficacité de la cure chirurgicale.
- L'histologie souligne l'hypersécrétion de mucus par les glandes muqueuses des polypes, et l'aspect histologique bénin.
- Sur le plan évolutif : aucune rechute n'est à noter depuis 1956, et les bilans digestifs négatifs sont fort encourageants. Là, comme souvent au cours du syndrome de P.J., l'évolution est lente et permet d'envisager une survie appréciable.

C O N C L U S I O N

--:--:--:--:--:--:--:--:--

Le syndrome de PEUTZ-JEGHERS fait partie de ces maladies rares dont la 1ère description remonte seulement à une quarantaine d'années.

Le diagnostic facile est évoqué devant la lentiginose péri-orificielle qui fait rechercher la présence d'une polypose à tous les étages du tube digestif par des examens radiographiques minutieux, polypose qui conditionne à elle-seule le pronostic de la maladie.

L'hérédité qui constitue le 3ème signe du syndrome est autosomique dominante, avec pénétrance variable du gène responsable.

Les poussées évolutives de cette polypose sont absolument imprévisibles et font réserver le pronostic que vient assombrir la dégénérescence cancéreuse, rare, mais toujours possible.

VU, le Président de Thèse,
M. le Professeur DEPARIS

VU, le Doyen,
M. le Professeur CORDIER

VU, le Recteur,
J. ROCHE

- IO - DEMARTIAL, RAYMOND et LOUBET - Evolution d'une polypose généralisée avec lentiginose péri-orificielle évoluant depuis II ans.
Arch. Mal. App. Dig. 1956, 45, 416.
- II - DORMANDY T.L. - Gastro-intestinal polyposis with muco-cutaneous pigmentation (P.J. syndrome). New England J. Med. (Boston) 1957.
- I2 - DORMANDY - The P.J. syndrome. Proc. Roy. Soc. Med. 1958, 5, 426.
- I3 - DORMANDY et EDOUARD - Peutz-Jeghers syndrome. Gastro-enterologia 1956, 86, 456.
- I4 - FERGUSON et VAN DER WOUDE - Genetic factors in hereditary intestinal polyposis and oral pigmentation. Proc. Roy. Soc. 1959, 52, sup. 123.
- I5 - FONTAINE et LAUDE - Le syndrome de P.J. (à propos d'une nouvelle observation). Presse Médicale 1961, 69, N° 51, 2304.
- I6 - FOSTER D.B. - Adenocarcinome of the small intestine in father and daughter. Brit. Med. J., 1944, 2, 78.
- I7 - FOSTER D.B. - The P.J. syndrome, Proc. Roy. Med. 1960, 53, 1053.
- I8 - GARDNER et RICHARDS - Multiple cutaneous and subcutaneous lesions occurring simultaneously with hereditary polyposis and osteoxematosi. Am. J. Hum. 1953, 5, 139.
- I9 - GRIMOUD, GREZES-RUFF et DAVIDOVITCH - Considération sur un cas de syndrome de P.J. Arch. Mal. App. Dig. 1959, 48, 1763.

- 20 - GUILLARD, LAUMONIER, SEYER et BOULET - L'association
polypose intestinale-lentiginose (syndrome de P.J.)
La Presse Médicale 1958, 51, 2076.
- 21 - GUILLARD, LAUMONIER, SEYER et BOULET - Une observation fa-
miliale de syndrome de P.J. Arch. Mal. App. Dig. 1959,
48, 165.
- 22 - HANTUTE - Thèse Paris 1962 : le syndrome de P.J., un cas
de ce syndrome, étude génétique.
- 23 - HUTCHINSON - Pigmentation of lips and mouth. Arch. Surg.
(London) 1896, 7, 296.
- 24 - JEGHERS - Pigmentation of skin. New England. J. Med. 1942,
231, 122.
- 25 - JEGHERS, MAC KUSICK et KATZ - Syndrome of generalized poly-
posis and melanin spots of oral mucosa. Ciba Clin.
Sym. 1950, 2199.
- 26 - JEGHERS, MAC KUSICK et KATZ - Generalized intestinal poly-
posis and melanin spots of oral mucosa, lips and digits :
syndrome of diagnostic significance. New England J. MED.
1949, 241, 993 et 1031.
- 27 - KUTSCHER, ZEGARELLI, RANKIN, MERCENDANTE et KUPFERBERG -
Peutz-Jeghers syndrome : follow up on patients reported
on in the literature. Am. J. Med. Sci. 1959, 238, 180.
- 28 - MANTEAU - Adenomes et adénomatose du jéjuno-iléon.
Thèse Paris 1952.
- 29 - MASSINI - Le syndrome di Peutz-Jeghers (pigmentation orale
et pìposi intestinale). Presentazione di un caso. Mierva
pediat. 1959, II, 353.

THE
OF THE
AND

THE
OF THE
AND

THE
OF THE
AND

THE
OF THE
AND

THE
OF THE
AND

THE
OF THE
AND

THE
OF THE
AND

THE
OF THE
AND

- 30 - NEGEV AND - Polypose viscérale et pigmentation mélanique cutanéomuqueuse (syndrome de P.J.) Arch. Franç. Pédiatr. 1959, 16, 353.
- 31 - MOSKOW et TENEN - Familial intestinal polyposis with melanosis oris : the syndrome of P.J. Report of a case. Oral surg. 1960, 13, 924.
- 32 - NEWMANN, DEAU, PREVOST et MINCEAU - Syndrome de P.J. Revue Méd. de Nancy, 1960, 85, 456.
- 33 - OLDFIELD - The association of familial polyposis of the colon with multiple sebaceous kysts. Brit. J. Surg. 1954, J. 41, 534.
- 34 - OLDFIELDS J. - Polyposis of the small intestine with pigmentation of the face, buccal mucose and digits. Brit. J. Surg. 1960, 47, 579.
- 35 - PEUTZ J.L.A. - On a very remarkable case of familial polyposis of the mucus membrane of the intestinale tract and nasopharynx accompanied by peculiar pigmentation of the skin and mucous membrane. Nederl. Meandschr. V. Geneesk. 1921.
- 36 - POOL R.M., GUICE C.E. et FARRINGER - Melanin spots : diagnostic significance in polyposis (Peutz-Jeghers). Ann. Surg. 1955, 141, 664.
- 37 - RICHTERICH - Generalized intestinal polyposis with melanotic plaques of the lips, oral mucose, and finger : P.J. syndrome. Schweiz. Med. Wschr. 1957.
- 38 - ROUX J. - Lentiginose-polypose digestive (syndrome de Peutz) Sem. Hôp. Paris, 1950, 26, 2, 133.

4. The fourth part of the document discusses the implications of the findings. It suggests that the results have significant implications for the field of study and may lead to further research in this area.

5. The fifth part of the document concludes the study. It summarizes the main findings and provides a final statement on the importance of the research.

- 39 - SACHS F. et PFALZGRAF-HAUSMANN D. - Das Peutz-Jeghers syndrome oder die pigment-flecken polypose. Monatschr. Fur Kinderkeil. 1931, 109, 51.
- 40 - SARRAZIN, LOYGUE, MARTINEAUD et DEPARIS - Syndrome de P.J. révélé par une anémie. Etude génétique montrant un caryotype normal. Bulletins et Mémoires de Societ. Med. Hôp. Paris, Séance du 1er Mars 1963.
- 41 - STALEY - Gastro-intestinal polyposis and pigmentation of the oral mucosa. Surg. Gyn. Obst. I.A.S. Juillet 1957, 2.
- 42 - STOICHITA et BOICESCO - Le syndrome de P.J. dans : Revue Med. Internat. de photo, cinéma et télévision, Juin 1963.
- 43 - TISNADO MUNOZ et NORIEGA - Pigmentaciones melánicas de mucosa oral labios asociadas a dolico-colon. Un nuevo síndrome. Rev. Cubana Pediat. 1960, 32, 177.
- 44 - TOURAINE - Lentiginose centro-faciale et dysphasies associées. Bull. Franç. Derm. Syph. 1941, 48, 512.
- 45 - TOURAINE - Les complexes héréditaires : "allochromes et chaînes". Presse Med. 1945, 53, 558.
- 46 - TOURAINE et COUDER - Lentiginose et polypose. Ann. Derm. Syph. 1945, 5, 313.
- 47 - TOURAINE et COUDER - Lentiginose péri-orificielle et polypose viscérale. La Presse Med. 1946, 54, 405.
- 48 - TUCHER et BOLANDE - Duodenal polyposis associated with mucocutaneous melanosis (Peutz-Jeghers syndrome). Am. J. Child. 1960, 99, 329.

- 81 - ...
82 - ...
83 - ...
84 - ...
85 - ...
86 - ...
87 - ...
88 - ...
89 - ...
90 - ...
91 - ...
92 - ...
93 - ...
94 - ...
95 - ...
96 - ...
97 - ...
98 - ...
99 - ...
100 - ...

- 49 - VAN DJICK et OUDENDI.L - Adenoma of the small intestine with contribution to knowledge of heredity in tumors.
Neder. Tijdsch. Geneesk 1925, 69, 966.
- 50 - VANDOOREN (Tours) - Le syndrome de P.J. : réflexions à propos d'un cas, sur le traitement chirurgical. Jour. Chirg. t. 84, N° 12, Juillet-Août 1962, p. 63-76.
- 51 - WEBER - Patches of DEEP pigmentation of oral mucous membrane not connected with Addison's disease. Quart. J. Med. 1919, 12, 404.
- 52 - WOLFF H. - Familial intestinal polyposis with pigmentation of lips oral mucose, face and digits. Lancet 1952, I, 446.

-:-:-:-:-

